Aus dem Pathologischen Institut
der Universität Göttingen
Direktor: Prof. Dr. Gg. B. Gruber

Beiträge zur Kenntnis der amniotischen Gesichtsverstümmelungen

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät
der
Georg-August-Universität zu Göttingen

Vorgelegt am 17. Juli 1939 von
Hedwig Schwerdtfeger
aus Seesen

Buchdruckerei Wilh. Flentje, Seesen a. Harz

Dekan: Prof. Dr. R. Stich.

Berichterstatter: Prof. Dr. Gg. B. Gruber.

Tag der mündlichen Prüfung: 28. Juli 1939.

Die Frage der Entstehung von Gesichtsspalten ist für die gegenwärtige Betrachtung von Gestaltfehlern mit dem Bestreben, etwaige Erbfolgen an ihnen zu erkennen, besonders wichtig. Man weiß ja aus Forschungen von Birkenfeld, Coenen, Grünberg, Gerda Klöpper, daß sogenannte typische Spalten im Lippen-, Kiefer-, Gaumengebiet oder weiterreichend Spalten, die bis in die Nase, ja bis zum inneren Augenwinkel sich hinziehen, als bleibende oder modifizierte Zustände früher Entwicklungsstufen zu gelten haben und als Zeichen hypoplastischer Erbfehler in vielen Fällen darzutun waren. Auf der andern Seite besteht die Tatsache, daß durch Einwirkung amniotischer Stränge schwere Mißbildungen des Schädels und Gesichts ermöglicht werden, wie sie beispielsweise Picker, Struckmann, Hecker, Herbold, Felix Marchand berücksichtigt haben, und wie sie in Gg. B. Gruber's Referat „Ueber Wesen und Abgrenzung amniogener Mißbildungen" in Fig. 11 eindrucksvoll abgebildet wurden. Wenn für die letztgenannten Vorkommnisse die teratogenetische Wirksamkeit einschneidender Falten ganz klar erscheint, so bleiben doch noch weitere Vorkommnisse zu berücksichtigen, die entsprechend einer Beobachtung Eduard Kaufmann's neben Zeichen sogenannter spontaner, also hypoplastisch zu erklärender Gesichtsspalten, Zeichen einer typrosopischen Verbildung durch amniotische Falten oder Stränge an sich tragen. Ich verweise hier auf Abb. 10 des oben genannten Referats von Gg. B. Gruber.*) Es ist hier zu fragen, ob sich etwa innerhalb physiologischer Einbuchtungen Falten, leistenartige Vorsprünge oder Stränge der Schafhaut verfingen. Man könnte andrerseits auch daran denken, daß infolge frühzeitiger Beeinträchtigung durch unklare Amnionverbindung im Schädelbereich eine Hemmung des typischen Verschlusses der Furchen zwischen einzelnen Gesichtsfortsätzen sich geltend machte und weiterhin in Form typischer Spalten imponierte.

Es wird also nötig sein in Rücksicht auf die oben angedeuteten möglichen Gesichtspunkte, neu anfallendes Beobachtungsgut genau anatomisch zu untersuchen und insbesondere zu beachten, welche Grenzen der örtlichen Anordnung Gesichtsspalten zeigen, um einen Schluß wagen zu können, ob sie rein amniogener Natur sind, oder ob primäre

*) Vergl. Fig. 625 im Lehrbuch der spez. Patholog. Anatomie für Studierende und Aerzte. II. Bd. S. 1129 (6. Auflage).

hypoplastische Wirkungen und sekundäre Amnionswirkungen für die Genese des Gesichtsfehlers in Frage stehen, endlich, ob etwa eine amniotische Unfreiheit im Schädelbereich zu typischer Entwicklungshemmung in der Gesichtsform führt.

Mir standen vier monströse Früchte zur Verfügung, deren Gesichter ich durchpräparierte. Ueber den Gesamthabitus dieser Früchte geben die beigefügten Abbildungen Aufschluß; sie wurden auch von Gg. B. Gruber in seinem mehrfach erwähnten Referat benutzt. Im Folgenden beschreibe ich jene vier verunstalteten Feten im einzelnen.

Beobachtung I (S. 300/36) ist eine reife Frucht männlichen Geschlechts von 55 cm Länge und 2700 g Gewicht, die gelebt hat. Im Gesicht, am Hirnschädel und an allen vier Extremitäten sind ausgeprägte Mißbildungen vorhanden (Abb. 1).

Vom rechten Mundwinkel ausgehend verläuft ein gedrehter epithelisierter Strang zum rechten Nasenloch. Er deformierte die rechte Gesichtshälfte und stand in Verbindung mit einer Exenkephalokele in der Gegend der rechten Schläfen-, Stirn- und Scheitelregion. Der fragliche Strang ist in Gegend des rechten Auges zu einem annähernd haselnußgroßen, kugeligen Klumpen aufgetrieben. Auf der rechten Seite ist eine Lippen-, Kiefer- Gaumenspalte vorhanden. Der vorhin genannte Strang senkt sich vom rechten Nasenloch aus tief in die Gaumen- Kiefer- Lippenspalte hinein. Die Lippe ist an der medialen Grenze zur fraglichen Furche aufgetrieben. Ein Strangstück inseriert etwas über dem linken Mundwinkel an der Innenseite der Lippe und zieht in der Tiefe der Mundhöhle durch eine rechtsseitige Kieferspalte in die rechte Nasenöffnung hinein, setzt sich dann in den oben schon erwähnten, gedrehten Strang fort, der zu dem Hirnbruch hinführt. Der Hirnbruch war seiner Schwere folgend über die rechte Gesichtsseite geneigt. Sein Bruchsack bedeckte die rechte Schläfe und Augenhöhlengegend. Lüftete man diese Stelle, indem man den Hirnbruch etwas aufhob, dann erkannte man, daß er im wesentlichen der rechten Parietalgegend aufsaß. Man sah dann auch, daß die rechte Augenhöhlenspalte am richtigen Ort vorhanden war. Die Lider beider Augen sind fest geschlossen; ob sich ein Bulbus dahinter befindet, wird vorläufig nicht festgestellt. Ohren sind beiderseits ordentlich gebildet; nur sitzt das rechte etwas tiefer, was durch den Druck der Exenkephalokele vorgetäuscht sein kann. An den Händen und Füßen sind z. Teil narbige und stummelhafte (sekundäre) Verkrüppelungen syndaktiler Art vorhanden (vergl. Gg. B. Gruber's Referat Fig. 7). Diese syndaktylischen Hände und Füße sind ganz unregelmäßig. An ihnen ist zweifellos die Folge amniotischer Einwirkungen offenbar. So findet sich an der 4. Zehe des rechten Fußes



Abb. 1 Amniogene Verunstaltungen an Händen und Füßen, im Gesicht und am Schädel. Amniotische Strangbildung, die schief durch den Mund einschneidend zum r. Nasenloch und von hier frei verlaufend unter Verdeckung des r. Auges zum Ansatz eines überhäuteten Hirnbruches der r. Parietalgegend hinführt.

am Beginn der Endphalange eine um die ganze Zehe verlaufende Schnürfurche. Beide Arme sind im übrigen leicht hypoplastisch.

Die Zergliederung der inneren Organe ergab durchaus gewöhnliche anatomische Verhältnisse. Nur in den Lungen fand sich ein ausgedehntes Oedem, sowie luftleere, stark bluthaltige Partien hinten unten, die läppchenförmig verteilt waren. Zur mikroskopischen Untersuchung gelangten verschiedene Teile der Frucht, nämlich ein gedrehter Strangabschnitt jener fadenartigen Bildung zwischen Nase und Hirnbruch, sowie eine Strangbildung, die am linken Fuß eine Weichteilauftreibung in Gegend der Großzehe mit der Grundgelenksgegend der 3. Zehe brückenartig verband. An beiden untersuchten Stücken wurde eine Epithelisierung der äußeren Hülle gefunden. Es folgte ein zentraler, mehr oder weniger zellreicher Gewebsstrang, der auch von feinen Gefäßen versorgt war. Der Strang zwischen Nase und Hirnbruch, der frei verlief, ließ im übrigen auch die Anlage von Bindegewebsknochen erkennen.

Da von anderer Seite die Frage ausgesprochen war, ob die oben genannte haselnußgroße rundliche Auftreibung etwa mit dem Auge genetisch in Verbindung stände, wurden hier durchgreifende Schnitte angelegt: es ergab sich kein entsprechendes Gewebsbild, sondern lediglich lockeres Binde- und Fettgewebe.

Die weitere eingreifende Präparation am Schädel ließ feststellen: rechtes Stirnbein fehlt bis auf den Supraorbitalrand. Rechts von der Sagittalnaht fehlt das Scheitelbein bis auf ein kleines Stück, das sich zwischen Hinterhaupts- und Schläfenbein einschiebt. Aus diesem knochenfreien Bezirk tritt der Hirnbruch heraus. Die übrigen Knochen des Schädelgehäuses sind außerordentlich dünn. Sie erscheinen z. T. durchsichtig, nur von einer feinsten offenbar bindegewebigen Lamelle ersetzt, sodaß das Ganze einen höchst lückenhaften Eindruck macht. Diese Lückenhaftigkeit ist ungemein regelmäßig. Die Lücken sind linsen- bis pfenniggroß. Zwischen den Lücken sind knöcherne Leisten ausgebildet, die mitunter tief bis zu einem halben Centimeter Mächtigkeit nach innen vorspringen. Von dieser ganzen Veränderung ist also befallen das Stirnbein, das linke Scheitelbein und die Schuppenanteile des Hinterhauptsbeins; diese in etwas geringerem Maß. Die große Fontanelle ist häutig ausgebildet, die kleine Fontanelle knöchern verschlossen. Beide Orbitae sind auffallend klein. Die harte Hirnhaut ist ohne Besonderheit, die weichen Hirnhäute und die angrenzenden Gehirnabschnitte zeigen eine mächtige Hyperaemie, d. h. eine gewaltige Auftreibung ihrer Gefäße, die auch im mikroskopischen Schnitt deutlich zu erkennen waren. Die Innenräume des Gehirns waren nicht wesentlich erweitert. Die fest geschlossenen Augenlider

wurden auseinander präpariert. Makroskopisch war nichts von einer Augenanlage festzustellen. Die mikroskopische Untersuchung der aus den Orbitae herauspräparierten Gewebsstücke ergab auf der rechten Seite einen Mikrophthalmus mit deutlicher Retinalausbildung, aber ohne sichere Erfassungsmöglichkeit der Chorioidea und der übrigen charakteristischen Augenbestandteile. Der Bindehautsack der linken Orbita war durch eine schwere eitrige Conjunctivitis ausgezeichnet. Zeichen eines Bulbus habe ich hier nicht gefunden, doch kann ich nicht bestimmt sagen, ob die zu diesem Zweck vorgenommene Exenteration vollständig war.

Zusammenfassung. Es handelt sich um eine zweifellos amniogen zu deutende schwere Mißbildung des Schädels und der Gliedmaßen. Eine an typischer rechter Stelle zwischen Nase und Mund bestehende Spaltenbildung mußte gleichwohl als amniotische Spalte angesehen werden, insofern ein nachträglich wohl epithelisierter und organisierter Faden vom linken Mundwinkel durch die Kluft der Lippen zum rechten Nasenloch und von da zum Hirnbruch hinzog. Daneben bestand verstümmelnde und narbige (sekundäre) Syndaktylie aller vier Extremitäten. Ueber Plazenta, Nabelschnurlänge usw. ist nichts zu erforschen gewesen, da bei auswärts erfolgter Geburtshilfe hierauf nicht in entsprechender Weise geachtet war.

Beobachtung II (S. 737/36) ist eine unreife Frucht weiblichen Geschlechts von 33 cm Länge. Im Gesicht und im Bereich des Rumpfes sind starke Gestaltungsfehler vorhanden. (Abb. 2).

Der stark verbildete Kopf geht fast ohne erkennbaren Hals auf den Rumpf über. Er ist stark nach hinten und auf die linke Schulter geneigt, sodaß eine annähernd uranoskopische Kopfhaltung entsteht. Dabei ist der Kopf so gedreht, daß das linke Ohr auf die linke vordere Brustwand zu liegen kam. Die rechte Ohrmuschel ist von hinten nach vorn an die rechte Wange angedrückt. Im Bereich der vorderen Bauchwand erkennt man ein Convolut von Baucheingeweiden, die bei näherer Betrachtung Leber- und Darmschlingen unterscheiden ließen. Am oberen Pol dieser Lücke, aus der die Eingeweide heraustreten, also noch in Höhe der vorderen Brustwand, findet sich nach rechts herausgedrückt ein festeres, von einem Sack umschlossenes Gebilde. An dieser Stelle setzt an der Haut eine graugelbe durchscheinende Membran an. Die Vulva klafft. Die kleinen Schamlippen werden noch nicht von den großen bedeckt. Die rechte obere Extremität zeigt keine Verbildung. In der linken Achselhöhle findet sich eine zipfelförmige Hautausziehung, die in einem gänsefederkieldicken häutigen Strang übergeht; dieser Strang zieht über die Vorderfläche des Oberarms hinweg und verliert sich in der Amnionshaut. Kurz vor seinem

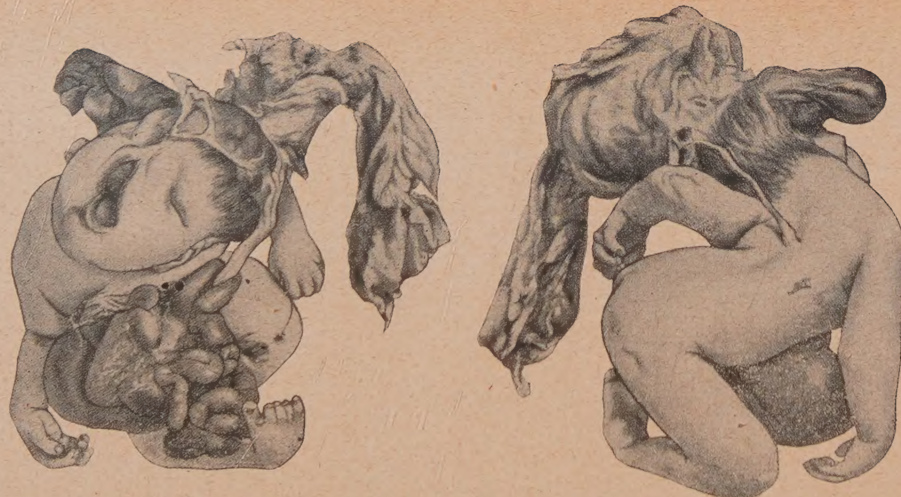


Abb. 2 Frühgeborene amniogene Mißbildung (33 cm lang). Etwas lateral (rechts) angeordneter Bauchbruch mit Resten der amnialperitonealen Bruchhülle vorn über der Leber. Kurzer Nabelstrang zieht ziemlich gestreckt zu dem mit dem Schädel verwachsenen Mutterkuchen. Amnionsfäden im Stirnbereich mit Verziehung der Oberlippe, Verbildung der Nase und der rechten Orbita. Amnionsstrang zwischen Plazentarplatte und Rücken der Frucht. Reste amniotischer Stranganſätze am rechten Fuß und an der linken Hand. Unterbliebene Bildung des linken Beins.

Uebergang in das Amnion entspringt aus ihm ein fädiges zwirnfadendickes Gebilde, das allmählich dicker wird, schließlich makroskopisch wie ein Hautfaden aussieht und endlich in einer keulenförmigen Verdickung etwa in Höhe der Mitte der Brustwirbelsäule an der Rückenhaut endet. 2 cm rechts von dieser Stelle erkennt man an der Rückenhaut einen kleinen etwa 1 cm langen Hautzipfel. Die linke obere Extremität ist im Ellenbogengelenk spitzwinklig gebeugt und fixiert. An der Außen- und Unterfläche des Oberarms sieht man eine narbenähnliche, flache Hauteinschnürung von 1 cm Länge. Die Hand ist volarwärts etwas flektiert. An der Außenfläche der Hand, dort wo das Grundglied des 4. und 5. Fingers in die Mittelhandknochen übergeht, findet sich an der Haut ein $^1/_2$ cm langer häutiger Zipfel, der zunächst aus zwei Schenkeln besteht, die an der Spitze verschmelzen. Die linke untere Extremität fehlt. Die rechte untere Extremität ist im Hüftgelenk gebeugt, sodaß der Oberschenkel beträchtlich der Bauchwand genähert wird. Ober- und Unterschenkel sind hochgradig spitzwinklig im Kniegelenk flektiert. Der Fuß steht in Spitz- und Klumpfußstellung. In dem Winkel zwischen großer und 2. Zehe ist ein bürzelförmiger Hautanhang erkennbar. Gesicht: Die Augenspalten sind schlitzförmig. Augenlider fest geschlossen und nach innen eingerollt. Links lassen sie sich etwas auseinanderziehen, ohne daß dabei ein Augapfel sichtbar wird. Rechts gelingt dieses nicht. Die Unterlippe ist als flacher quergestellter Bogen zu erkennen, während die Oberlippe spitzbogenartig nasen- und stirnwärts verzogen wird. Eine Nase selbst ist nicht zu erkennen. Es findet sich dagegen über der linken Oberlippenhälfte ein Hautwulst, der rechts seitlich eine kleine schlitzförmige Oeffnung aufweist. Vom oberen Pol der Oberlippe zieht eine häutige Membran, die auch an dem beschriebenen Hautwulst an der Oberlippe ansetzt und sich schließlich an der frontalen Haargrenze in den Resten eines durchscheinenden häutigen Sacks verliert. Der Mund ist weit klaffend geöffnet. Man sieht auf die etwas plumpe Zunge und auf das schräg von hinten unten nach vorn oben verlaufende Gaumendach, das in der Mittellinie einen Spalt aufweist. Ein knöchernes Schädeldach läßt sich in der Scheitelgegend nicht tasten. Die behaarte Kopfhaut geht allseitig in einen durchscheinenden dünnen Sack über, durch den man das Gehirn schimmern sieht. Am Uebergang der behaarten Haut in diesen Sack erkennt man ferner den Ansatz eines z. Teil stark zerrissenen fetzigen, häutigen Gebildes, an dessen Innenfläche vielfach noch wulstige, graubraune zottige Massen sichtbar sind. Von der Außenfläche dieses Gebildes entspringt in der Hinterhauptsgegend die Nabelschnur, die zunächst noch eine Strecke von $3^1/_2$ cm mit der die Stirnoberfläche

bedeckenden Haut verbunden ist. Ihre gesamte Länge beträgt 15½ cm. Die Nabelschnur zieht dann durch das Convolut von Darmschlingen hindurch und setzt an der Hinterfläche der Leber an. Vergleiche dazu meine Abb. 2 entsprechend der Fig. 14 in Gg. B. Gruber's Referat „Ueber Wesen und Abgrenzung amniogener Mißbildungen".

Auf der Leber und an verschiedenen vorliegenden Darmschlingen fanden sich fein ausgezogene oder zusammengedrehte Bildungen, die im wesentlichen gallig verfärbt waren und feinnetzigen organisierten Fibrinbildungen ähnelten. Sie erwiesen sich aber als bindegewebig. Im übrigen ergab die Sektion der inneren Organe gewöhnliche Verhältnisse. Nur die Nebennieren waren stark nach vorn gedrängt und einander so genähert, daß sie sich fast berührten. Nach Entfernung der Eingeweide ergibt sich eine gewaltige Lordoskoliose mit rechts konvexer Anordnung der Wirbelsäule. Eine Atypie der Anordnung der Wirbel läßt sich im Röntgenbild nicht feststellen.

Das Schädelgehäuse ist im höchsten Grade rudimentär. Es sind nur Rudimente vom Stirnbein über den Orbitae vorhanden, die selbst ungleich an Größe sind und unvollkommene Augenbulbi enthalten. Die Schuppen der Schläfenbeine fehlen fast ganz. Es fehlen die Scheitelbeine. Das Hinterhauptsbein ist weitgehend im Schuppenanteil defekt. Zwischen den beiden Orbitae ragen von knorpeligem Skelett umgeben die beiden Nasengänge wie Rohrenden ins Gesicht (in der Zeichnung nicht zu erkennen). Dazwischen klafft eine 7 mm breite, knöcherne, etwas eingesenkte Wand, gegen welche die Oberlippe hinaufgezogen war, wie dies das Bild erkennen läßt. Der weit geöffnete Mund lenkt hier den Blick auch auf den Gaumen, der nicht nach Art eines Himmelsgewölbes annähernd halbtonnenartig ein Dach für die Mundhöhle bildet, sondern eine tiefe Rinne besitzt, die zwischen zwei Gaumenwülsten gefunden wird von der Alveole angefangen bis zum Ansatz des intakten weichen Gaumens.

Das Gehirn fand sich nur in Form einer schwarzvioletten, stärkst durchbluteten, sulzigen Masse, an der Einzelheiten nicht zu erkennen waren. Es erwies sich als verwachsen mit den eingangs geschilderten häutigen Gebilden in der Scheitelgegend, die wiederum in grenzenloser Webung zu den Plazentaranteilen hinführten, welche wie eine Krone den Scheitel des kindlichen Kopfes krönten.

Zusammenfassung. Wie aus den Anhängen und band- oder schnurartigen Verbindungen zwischen Kindeskörper und Plazentarverwachsungen am Kindesschädel zu ersehen ist, handelt es sich um eine zweifellos amniogene Mißbildung. Dafür sprechen auch die atypischen Verhältnisse an der linken Hand und am rechten Fuß. Es ist anzunehmen, daß auch die Spaltbildung im Oberlippenbereich mit der

schweren Deformierung der Nase und der Beeinträchtigung der Augenhöhlen auf die Wirkung amniotischer Züge oder Schleier zu beziehen ist. Höchstwahrscheinlich muß so auch der Bauchbruch einschließlich der Lordoskoliose der Wirbelsäule seine Erklärung finden. Für den Mangel des linken Beins kann keine Abschnürungsnarbe oder dergleichen haftbar gemacht werden. Das Röntgenbild zeigt keinen ungewöhnlichen Befund im Bereich der Wirbelkörper, keine Spalte, namentlich keine Unregelmäßigkeit in der Lendenwirbelsäule und im Kreuzbein. Es fehlt aber von der linken Beckenhälfte bis auf einen Anteil des Schambeins alles. Wie die amniotischen Unregelmäßigkeiten hier mit den eventuell nicht amniotischen zusammenwirkten, ist sehr schwer zu beurteilen. Eine restlose formale Teratogenie der Gesamtmißbildung läßt sich nicht geben. Man wird aber in Anbetracht der sicheren Störungsfolgen im Bereich des rechten Fußes, der linken Hand, des Schädels und Gesichtes durch atypische Amnionsverhältnisse doch als höchst wahrscheinlich erschließen dürfen, daß auch die übrigen Gestaltfehler ursächlich mit der Amnionsunregelmäßigkeit zusammenhängen.

Beobachtung III (S. 736/36) ist eine amniotische Mißbildung weiblichen Geschlechts von 37 cm Länge. Enorme Verkrümmung der Wirbelsäule. Amniotische Strangbildungen. Atypisches Schizosoma. Atypische Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Exenkephalie im Gebiet der Stirn. (Abb. 3)

Der Kopf ist hochgradig der rechten Schulter genähert. Der Hals ist nicht zu erkennen. Auf der rechten Stirnseite befindet sich ein kleinapfelgroßer Hirnbruch, der das rechte Auge und die Nase vollständig verdeckt. Am Hinterhaupt ist eine etwa hühnereigroße und links daneben eine pflaumengroße Exenkephalokele vorhanden. An der Haargrenze vor den Exenkephalokelen sind mehrere häutige Stränge und Zipfel zu erkennen. Das linke Ohr ist stark verbildet. Ein äußerer Gehörgang ist nicht festzustellen. Die rechte Ohrmuschel ist durch die Näherung des Kopfes zur rechten Schulter nach vorn gekippt. Der äußere Gehörgang ist vorhanden. Eine rechtsseitige Lippen- Kiefer-Gaumenspalte verläuft bis zum rechten Nasenloch. Links befindet sich eine Lippen- Kiefer- Gaumenspalte, die über das linke Auge hinwegzieht und bis in die Schläfengegend reicht. Von hier aus geht ein häutiger Faden bis zu den Exenkephalokelen am Hinterhaupt. Das linke Auge ist geschlossen. An den Lidrändern sind Wimpern zu erkennen. Ueber der linken Schläfe befindet sich eine linsengroße Vertiefung.

Die Wirbelsäule ist stark gekrümmt. Es findet sich eine gewaltige Torsion der Halswirbelsäule nach rechts, zugleich eine Lordose



Abb. 3 Monströs amniotische Entwicklungsfehler einer Frucht von 37 cm Länge. Amniotische Strangreste am Schädel und am Hals. Atypische schräge Gesichtsspalte. Zweifache Exenkephalokele. Seitliches Schizosoma mit Vorfall von Bauch- und Brusteingeweiden in der Gegend der l. Schulter. Verzerrung des l. oberen Gliedmaßenansatzes. Hypoplasie und Strahlmangel des l. Arms. Nabelansatz mitten auf dem Bauch. Schwere Lordoskoliose.

der gesamten Wirbelsäule bis in den oberen Lendenabschnitt. Die untere Lendenwirbelsäule, Kreuzbein und Becken sind gewöhnlich angeordnet. Der Brustkorb ist nicht geschlossen. Die Rippen der rechten Seite, 11 an Zahl, laden stark seitlich aus und sind nach vorn nicht der Mittellinie genähert. Die Rippen der linken Seite sind fast wie zu einem Bündel zusammengelagert in stark craniocaudaler Richtung so an die Wirbelsäule gepreßt, daß man von einem Raum zwischen Rippen und Wirbelkörpern im Sinn einer Excavatio costovertebralis überhaupt nicht sprechen kann. Beiderseits werden die Rippen nach vorn begrenzt von einer verbindenden Knorpelspange. Der rechte Arm sitzt in gewöhnlicher Weise an seinem typisch gelagerten Schulterblatt. Der linke Arm sitzt bandartig verbunden am oberen Ende der Knorpelspange, die die Rippen der rechten Seite nach vorn abschließt. Die Präparation dieses Armes läßt kein eigentliches Schulterblatt erkennen, sondern eine bandartige Verbindung eines hirsekorngroßen Knöchelchens, das wiederum verbunden ist mit einem 1 cm minutiösem Humerus. Dieser Humerus endet unmittelbar ohne eine gelenkige Differenzierung in einer Knorpelbildung, die distal zwei untereinander nur andeutungsweise geschiedene Knorpelgebilde folgen läßt; auch diese ohne gelenkige Scheidung. An das eine dieser Knorpelgebilde schließt sich ein konisch zugespitzter $1\frac{1}{2}$ mm langer Knochen in inniger Verbindung an, während das andere Gebilde einer Epiphyse gleich in eine 6 mm lange Röhrendiaphyse übergeht, die distal wieder von einer Knorpelepiphyse begrenzt ist. Dann folgt annähernd gelenkig verbunden in sehr dürftiger Ausbildung das fingerähnliche, stumpf konisch endende, nagellose Glied. Diese ganze kümmerliche Armextremität bis zum Fingerende mißt $3\frac{1}{2}$ cm. Nach der linken Schultergegend verläuft vom Schädel her ein amniotischer fetziger Strang, der sich im Randgebiet der Haut dort, wo sie als Bruchöffnung die Brust- und Baucheingeweide vortreten läßt, festsetzt und der auf die Leber übergeht, nachdem er sich zwingenartig aufteilte und den linken Arm umfaßte. Von der Nabelgegend bis zur linken Schulter ist die Bauchhöhle vollkommen offen. In der linken Schultergegend liegt das Herz vom Herzbeutel umschlossen vor, links daneben eine Lunge. Am weitesten nach vorn liegt die Leber außerhalb der Bauchhöhle. Neben der Leber liegt der Magen und ein Convolut von Darmschlingen frei zutage. Ein erkennbarer Nabelschnurrest fehlt. Kniee und Füße stehen in Varusstellung; sie sind sonst aber gewöhnlich gebildet.

Präparation der Brust- und Baucheingeweide.

Links an der Leber sitzt ein bürzelförmiges Gebilde aus Lebergewebe bestehend. Der Magen ist stark an die Leber herangezogen,

offenbar durch eine Verkürzung des Ligamentum hepatogastricum. Links direkt neben dem Magen befindet sich die Milz. Die Darmschlingen zeigen Verwachsungen untereinander. Der Brustsitus ist so verdreht entsprechend der Torsion der Wirbelsäule, daß Lungen und Thymus hinter dem Herzen zu liegen scheinen. Geschlechts- und Harnorgane sind ohne Besonderheiten.

Schädel und Gehirn. Es fehlen große Teile des Schädeldachs. Vom Hinterhauptsbein und von den Scheitelbeinen sind nur geringe Reste vorhanden. Beiderseits von der Sagittalnaht erkennt man etwa einmarkstückgroße knochenfreie Bezirke in der Gegend der Scheitel-, Schläfen- und Stirnschuppen. Alle drei Schädelgruben sind normal angelegt. Nur erscheint die Sella turcica etwas plump. Die linke Orbita entbehrt des Daches; sie ist sehr weich. Die rechte Orbita ist sehr eng und klein, dementsprechend verhielten sich die Augenbulbi. Der Mund ist weit geöffnet. Die Oberkiefer sind nicht durch Spalte getrennt, der Gaumen ist steil, hoch und schmal. Die Nase ist nach links oben verzogen und zwar so, daß sie durch die narbige Begrenzung der von der linken Oberlippe herkommenden atypischen Spalte, also durch eine Art Gewebsüberhäutung verdeckt ist. Im Bereich der Exenkephalokelen fehlte die behaarte Haut, darunter fanden sich Hirnmassen, die bei der Herausnahme sofort in bröcklige Teile zerfielen, was mit dem Alter der sehr lange Zeit conservierten Frucht zusammenhängt.

Zusammenfassung. Schwerste Mißbildung des Gesichts mit atypischer Lippen- Gesichtsspalte, die über dem linken Auge unter Verziehung der Nase zur Stirn hinzog und dort im narbigen Randgebiet in eine Exenkephalokele der linken Frontoparietalgegend auslief. Amniotische Strangbildung vom Randgebiet einer hinteren Exenkephalokele herab zum Randbezirk eines vollkommen freien Prolapses der Eingeweideorgane von Brust und Bauch. Allerschwerste Lordoskoliose mit Torsion der Halswirbelsäule, mit breiter Kluft zwischen den Rippenkorbhälften links und rechts im Sinn eines Schizosoma reflexum. Heterotopie des linken Armes, Hypoplasie des linken Schulterblattes und linken Armes. — — Diese ganze Mißbildung dürfte, zu schließen nach den zweifellos amniotischen Fetzen im Bereich der Exenkephalokelen und einer linken schrägen atypischen Gesichtsspalte, als Effekt schwerster amniotischer Beeinträchtigung aufzufassen sein.

Beobachtung IV (S. 752/36) ist eine amniotische Mißbildung männlichen Geschlechts von 36 cm Länge, mit Amnionsfäden am Gesicht und am Rücken, mit Zerstörung des linken Auges, Exenkephalie und Verkümmerung der rechten Armanlage. Mächtige Skoliose der Wirbelsäule. (Abb. 4).

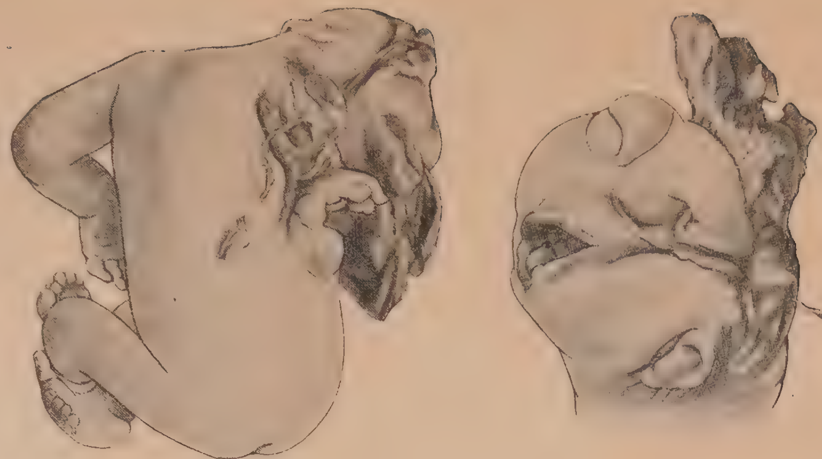


Abb. 4 Lordoskoliotische amniogene Mißbildung des Gesichts und Schädels mit Exenkephalie und Unterentwicklung des r. Armes. Ansatz eines amniotischen Stranges am Rücken.

Das Gesicht ist stark verbildet. Die Nase ist nach links verzogen. Beide Nasenlöcher sitzen links von der Mittellinie. Der Mund steht fast senkrecht. Von der linken Seite der Oberlippe zieht ein Gewebsstrang an der Nase vorbei, über die Gegend des linken Auges hinweg; etwa 2 cm oberhalb des linken Ohres verbreitert sich dieser Strang und setzt am Hinterkopf an einer Fläche von etwa 3 cm Durchmesser locker an. Das rechte Auge ist normal gebildet. Das linke Auge ist so nicht zu erkennen. Die Ohren sind beiderseits regelrecht. Auf der rechten Seite des Hinterhaupts findet sich ein leerer Beutel, der mit fettiger unbehaarter Haut überkleidet ist. Der Kopf ist stark der rechten Schulter genähert. Der rechte Arm sitzt auf der rechten Seite des Rückens und ist bis auf die Hand fest mit der Rückenhaut verwachsen. Die Haut des Daumens und Zeigefingers ist in der Grundgliedgegend miteinander verwachsen, ebenso die Haut der distalen drei Finger. Der rechte Arm ist regelrecht gebildet. Auf der Mitte des Rückens etwas links von der Wirbelsäule findet sich eine kleine mit Haut überdeckte Ausstülpung. Die Wirbelsäule zeigt eine erhebliche Linksskoliose. Der Nabelschnurrest hat nur zwei Gefäße. Der linke Unterschenkel erscheint kürzer als der rechte. Die Füße sind derart gestellt, daß die lateralen Fußränder einander berühren. Am rechten Fuß ist die Großzehe stark abduziert und auffallend groß. Das Schädeldach ist stark abgeflacht. Die einzelnen Knochen des Schädels sind nicht zu erkennen. In der Hinterhauptsgegend ist ein etwa fünfmarkstückgroßer knochenfreier Bezirk; über dem linken Supraorbitalrand zwei kleinere, hintereinander gelegene Knochendefekte.

Von den einzelnen Schädelgruben ist nichts zu erkennen. Auch innen erscheint der Schädel völlig abgeflacht. Der Gaumen zeigt keine Wölbung sondern erscheint als erhabener Wulst, in dessen Mitte eine tiefe Einkerbung bis zum Zäpfchen verläuft. Rechts ist die Orbita von regelrechter Größe und enthält einen normalen Bulbus. Links erscheint nach Fortnahme des über die linke Gesichtsseite ziehenden Stranges eine sehr kleine Orbita, in deren Tiefe sich nur ein winziger Bulbus findet.

Die Zergliederung der Brust- und Baucheingeweide ergab bis auf Cysten in Leber und Nieren völlig normale Verhältnisse.

Die Präparation der Gliedmaßen ergab für den rechten Arm eine schulterblattähnliche Bildung, die in der Gegend des rechten Schlüsselbeins nahe dem Brustbein gefunden wurde. Sie war mit dem Humerusknochen in starrer Verbindung. Dieser Humerusknochen stand nach rückwärts unten gerichtet und sprang in der rechten Rückenpartie unter Vorwölbung der Haut etwas nach außen vor. Im übrigen war er von den Weichteilen des Rumpfes vollkommen verdeckt und

durch kurze Muskelmassen, hauptsächlich des Pectoralis, an den Rippenkorb gepreßt. Am distalen Ende ist frei beweglich im wesentlichen kopfwärts gerichtet die Hand gelenkig an den Humerus angeschlossen. Sie ragt auf diese Weise frei aus der seitlichen Rückenpartie heraus, wobei die Hohlhand nach dem Gesäß hin orientiert ist. Der rechte Fuß zeigt, abgesehen von der erwähnten Abduktion der rechten Großzehe, eine unregelmäßige Syndaktylie im Grundgliedbereich der übrigen vier Zehen. Der Fuß steht in einer ausgesprochenen äußersten Varusstellung. Auf der linken Seite ist der Unterschenkel verkürzt, und zwar ist das distale Ende der Tibia geschwunden. Das Schienbein ist nur 2 cm lang, nach unten konisch zugespitzt. Die Fibula übertrifft den Tibialknochen um wenigstens 1 cm. Infolge einer Luxation im oberen Sprunggelenk steht das Fibulaende, allseitig von Weichteilen umschlossen, am Unterschenkelende höckerförmig nach außen unten vor. Der linke Fuß ist in äußerster Varushaltung nach oben flektiert, sodaß die Großzehe die Kniescheibengegend berührt.

Zusammenfassung. Eine Frucht mit zweifellos Zeichen atypischer Mißbildungen trägt amniotische Stränge im Gesicht und am Rücken mit Spuren einer linksseitigen, schweren Gesichtsverbildung unter Verziehung der Lippen und Verlagerung der linken Orbita, sowie unter Schaffung dreier Lücken im Schädeldach, die Hirnbrüche begünstigten. Damit im Zusammenhang stand eine mächtige Skoliose der Wirbelsäule im Hals- und Brustbereich, sowie eine Verzerrung der rechten Armanlage. An der rechten Hand und am rechten Fuß Zeichen einer etwas unregelmäßigen Syndaktylie, links eine Hypoplasie des Unterschenkelskeletts mit subcutaner Luxation des Wadenbeins im Fußgelenk.

Vergleicht man diese vier Monstra, so ergibt sich an ihnen die Gemeinschaft schwerster Gesichtsmißbildungen mit Exenkephalokelen und mit ganz zweifellos erkennbaren amniotischen Strangverwachsungen. Alle vier Früchte zeigen Störungsfolgen in der Gliedmaßenausbildung. Zwei Früchte sind ausgezeichnet durch den Vorfall von Eingeweideteilen aus unverschlossenen Bauch- oder Brustpartien.

Hinsichtlich der Einzelheiten all dieser Mißbildungen sei auf die jeweilige Zusammenfassung am Schluß der Beschreibungen verwiesen, die von den einzelnen Fällen gegeben worden sind. Der Vergleich der vier Beobachtungen zeigt im einzelnen recht deutlich die Entstehung atypischer Gesichtsspalten. Wenn bei der 4. Frucht es sich nur um Verziehung handelt, so lassen die andern Früchte doch einschneidende Weichteilfurchen durch amniotische Strangverwachsungen deutlich erkennen, die 1. Frucht zugleich eine durch den Oberkiefer hindurchgehende Spaltung, die freilich so gelagert ist, daß ihre Bezie-

Schrifttum.

Ahlfeld — Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

Albrecht, P. — Ueber die morphologische Bedeutung der Kiefer- Lippen- u. Gesichtsspalte Langenbecks Arch. f. Klin. Chirurgie. 1885. Bd. 31.

Apfelstedt — Ueber den häufigen Stand der genetischen Fragen der Gaumen- und Gesichtsspalten. Mschr. f. Zahnheilk. 29, S. 214, 1911.

Berblinger — Die Störungen des Formwechsels. Mißbildungen der Nase. — Handb. d. spez. spathol. Anat. u. Histologie. Bd. III, 1, 1928.

Birkenfeld, W. — Ueber die Erblichkeit der Lippenspalte und Gaumenspalte. — Arch. f. Klin. Chirurgie 1926.

Coenen — Ueber die Erblichkeit der Hasenscharte und Gaumenspalte. — Der Chirurg 1931

Cohrs, P. — Wesen und Abgrenzung amniotischer Mißbildungen bei Tieren. — Verhandlungen der Dtsch. Path. Gesellschaft, Bd. 31, S. 279, 1939.

Fronhöfer, E. — Die Entstehung der Lippen- Kiefer- Gaumenspalte infolge amniotischer Adhaesionen. — Arch. f. Klin. Chirurgie, Bd. 52, 1897.

Gruber, Gg. B. — Amniotische Extremitätenverzerrung. — Aschoffs Lehrbuch d. path. Anat. I. 7. u. 8. Auflage.

Gruber, Gg. B. — Ueber Wesen und Abgrenzung amniogener Mißbildungen. — Verhandl. d. Deutsch. Path. Gesellsch. 31, Jena 1939.

Grünberg — Die Mißbildungen des Kopfes. Schwalbe: Morphologie der Mißbildungen, Bd. III, Jena 1913.

Haymann, Th. — Amniogene und erbliche Hasenscharten. — Arch f. Klin. Chirurgie. Bd. 70. 1903.

Hecker — Spaltung des Gesichts infolge von Verwachsung des Amnions mit diesem. — In „Klinik der Geburtskunde". Leipzig 1868. S. 227.

Herbold — Zur Frage der schrägen Wangenspalte. — Arch. f. Klin. Chirurgie. 46, S. 701, 1894.

Kirmisson — Lehrbuch der chir. Krankheiten angeborenen Ursprungs.

Klöpper, Gerda — Kritisches und Erbbiologisches zur Frage der Gesichtsspalten. — Dissert. Göttingen 1935.

König, Fr. — Hasenscharten in Verbindung mit Resten amniotischer Verwachsungen. — Berl. klin. Woch. schr. 1895, Nr. 34.

Marchand, Felix — Demonstration eines Fötus (ohne Placenta) mit amniotischen Abschnürungen und Dysprosopie. — Münch. Med. Wschr. 1915, S. 1088.

Ostertag, B. — Die erbbiologische Beurteilung angeborener Miß- und Fehlbildungen und die Frage angeborener gegenseitiger Abhängigkeit. — Verhandl. d. Deutsch. Orthopäd. Gesellsch. 1936.

Ostertag, B. Neuere Untersuchungen zur erbbiologischen Bewertung angeborener Miß- und Fehlbildungen. — Verhandl. d. Deutsch. Path. Gesellsch. Bd. 31, (Jena 1939) S. 296.

Picker, Eberhard Beiträge zur Kenntnis der Gesichtsmißbildungen bei Anencephalen, insbesondere zur Frage der sogenannten Doggennase. — In. Diss. Göttingen 1938

Peter, C. Formale Genese der Gesichtsspalten nach dem heutigen Stand unserer Kenntnisse. — Vierteljahrsschr. f. Zahnheilk. 1922, Bd. 37 Heft 4.

Schwalbe, Ernst Morphologie der Mißbildungen I, Allgem. Mißbildungslehre 1906.

Seeliger, Fr. G. Beiträge zur Frage amniotischer Mißbildungen in Verbindung mit hypoplastischer Entwicklungsstörung. In. Diss. Göttingen, 1939.

Struckmann, L. Eigenartige Mißbildungen durch amniotischen Strang. — In. Diss. Marburg 1919.

Svoboda, Hans, J. Mitteilungen zur Frage der amniotischen Mißbildungen. — In. Diss. Göttingen 1935.

Veith Das Amnion in seinen Beziehungen zu den fötalen Mißbildungen. — In. Diss. München 1901.

Zechmeister Beiträge zur Frage der amniotischen Mißbildungen. — Ztschr. f. Konstitutionslehre 10, S. 231, 1924.

Lebenslauf.

Am 16. Januar 1911 wurde ich in Astfeld, Kreis Gandersheim als Tochter des Pfarrers Rudolf Schwerdtfeger und seiner Ehefrau Hanna, geb. Loges, geboren. Von Ostern 1918 bis Ostern 1925 wurde ich von meinem Vater privat unterrichtet. Dann war ich einige Jahre im Haushalt tätig. Von Ostern 1928 bis Ostern 1933 besuchte ich die staatliche Oberrealschule in Seesen, und bestand dort die Reifeprüfung im Frühjahr 1933.

Im Sommersemester des gleichen Jahres begann ich an der Universität Göttingen das Studium der Medizin. Frühjahr 1934 bestand ich daselbst den naturwissenschaftlichen Abschnitt der ärztlichen Vorprüfung und im Sommersemester 1935 den physiologisch-anatomischen Abschnitt. Ich studierte das 1. klin. Semester an der Med. Akad. in Düsseldorf und das 2. klin. Semester in Hamburg. Im 8. Semester kehrte ich nach Göttingen zurück und bestand dort am 1. Dezember 1938 das mediz. Staatsexamen. Vom 2. Dez. bis 1. März war ich als Med. Prakt. am Pathologischen Institut zu Göttingen. Seit 1. März 1939 bin ich an der Göttinger Kinderklinik tätig.